

Paris 1971

FACULTÉ DE MÉDECINE NÉCKER-ENFANTS MALADES

Année 1971

THÈSE

N°

60

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'état)

PAR

Madame CHRETIEN, Epouse BESSIERE

née le 15 Janvier 1944

PARIS (12ème)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

SYNDROME NEPHROTIQUE ASSOCIE A UNE DERMATOMYOSITE : A PROPOS

D'UNE OBSERVATION CHEZ UN ENFANT DE NEUF ANS -

Président : Professeur ROYER

Année 1971

THÈSE

Nº

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'état)

PAR

Madame CHRETIEN, Epouse BESSIERE

née le 15 Janvier 1944

PARIS (12ème)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

SYNDROME NEPHROTIQUE ASSOCIE A UNE DERMATOMYOSITE : A PROPOS

D'UNE OBSERVATION CHEZ UN ENFANT DE NEUF ANS -

Président : Professeur ROYER



A mes Parents.

A Monsieur le Professeur DUBOIS,

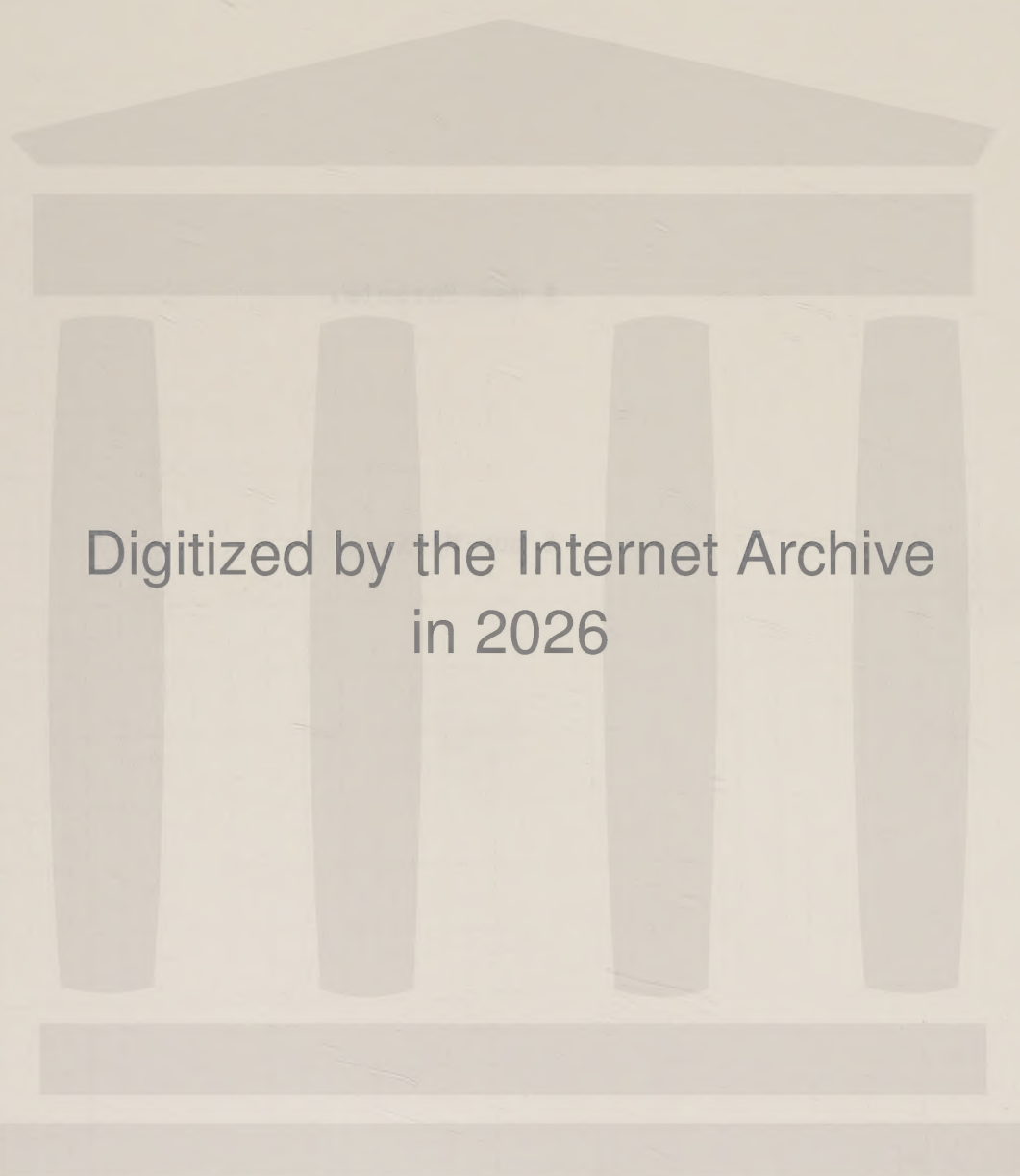
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris,

Chef de Service à l'Hôpital des Enfants Malades,

A mon Mari.

Qui a bien voulu à mon mariage me
soutenir la parole de son
amour.

Avec une amitié profonde.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554017_0026

A Monsieur le Professeur ROYER,
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris,
Chef de Service à l'Hôpital des Enfants Malades,

Qui a bien voulu nous honorer en
acceptant la présidence de cette
thèse,

Avec nos hommages respectueux.

A Madame le Docteur HABIB,
Directeur de Recherches à l'I.N.S.E.R.M.
Département d'Anatomo - Pathologie.

Que nous remercions pour l'intérêt
qu'elle a bien voulu porter à
cette étude.

A Monsieur le Docteur ETIENNE,
Chef de Service de Médecine Infantile
à l'Hôpital Saint Camille - Bry-sur-Marne (94)

Qui nous a accueillie dans son Service
pendant un an, et nous a fait bénéficier
de sa grande expérience.

A Monsieur le Docteur DEBAUCHEZ,
Chef de Service Adjoint de Médecine Infantile
à l'Hôpital Saint Camille,

Pour l'aide fructueuse qu'il nous a
prodiguée, et l'intérêt constant qu'il
a manifesté tout au long de ce travail.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
profonde reconnaissance.

INTRODUCTION

La dermatomyosite, comme son nom le suggère, se traduit essentiellement par des signes cutanés et musculaires; les atteintes viscérales y sont rares, contrairement aux autres maladies de "système", telles que le lupus érythémateux disséminé et la péri-artérite noueuse, dont on la rapproche.

L'existence de signes rénaux n'est signalée que dans quelques observations et il est exceptionnel qu'ils occupent une place notable dans la symptomatologie.

L'association, chez un enfant de neuf ans, d'un syndrome néphrotique et d'une dermatomyosite, nous a incités à confronter les faits que nous avons observés, avec ceux décrits dans les publications antérieures, où une atteinte rénale est mentionnée, et à apporter ainsi notre contribution à l'étude d'un aspect peu connu de cette maladie.

Dans la première partie de ce travail, nous exposerons l'observation de notre malade. Nous ferons ensuite la revue des cas de dermatomyosite avec signes rénaux, que nous avons pu relever dans la littérature. La troisième partie sera consacrée à l'étude critique des faits rapportés par les autres auteurs, et à celle de notre observation. Nous terminerons par un essai de synthèse des connaissances actuelles concernant l'atteinte rénale au cours de la dermatomyosite.

I - OBSERVATION -

M.... Georges, garçon né le 10 Octobre 1960, est adressé au Service de Pédiatrie de l'Hôpital Saint Camille, à Bry-sur-Marne (94), (Docteur ETIENNE), le 27 Octobre 1969, pour suspicion de syndrome néphrotique.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

Elle remonte aux premiers jours d'Octobre 1969. Georges, après avoir fourni un gros effort physique, en plein air, par une journée ensoleillée, se plaint de myalgies diffuses, de rachialgies; il est fatigué, anorectique; il n'a pas de fièvre.

A la même période, apparaît un érythème peu intense au niveau du visage, attribué par la famille à un coup de soleil. Un examen clinique fait à cette période, par le Médecin traitant, ne semble pas concluant.

Le 27 Octobre, l'enfant entre dans le Service.

Aucun antécédent particulier n'est révélé;
jusqu'en Octobre 1969, l'enfant était en parfaite santé.

EXAMEN :

Il met en évidence :

1°) des signes cutanés : un érythème de la face, peu intense, prédominant au niveau des joues, à la racine du nez - en ailes de papillon -, ainsi qu'au niveau du menton, du cou et des membres, en particulier sur les paumes. Les faces dorsales des coudes et des mains sont indemnes.

2°) des oedèmes au niveau des paupières supérieures, du cou, des membres.

3°) un syndrome musculaire comportant des douleurs spontanées et provoquées par la pression des masses musculaires des membres, avec impotence fonctionnelle. L'enfant se comporte comme un myopathe pour marcher, s'asseoir et se relever.

- La force musculaire est diminuée de façon symétrique et cette diminution prédomine à la racine des membres.

- Les réflexes ostéo - tendineux sont présents, les réflexes cutanés plantaires se font en flexion.

- La sensibilité superficielle et profonde est normale.

- L'auscultation cardio - pulmonaire, ainsi que l'examen de l'abdomen et des aires ganglionnaires, ne révèlent aucune anomalie; la rate n'est pas palpable.

- La tension artérielle : 13,5 - 8, ne s'élèvera pas à des chiffres supérieurs.

- Le bilan biologique initial montre les résultats suivants :

- N.F.S. : 2.550.000 GR
8.600 GB
- V.S. : 25 - 61
- Protéinurie de 24 h. : 2,1 g
- Compte d' Addis - Hamburger : 20.000 GR / mn
46.000 GB / mn
- Urée sanguine : 2,5 g / l
- Protidémie : 48 g / l
- Electrophorèse des protides :
- Albumine : 58 %
- Globulines :
 - α_1 : 7 %
 - α_2 : 10 %
 - β : 4 %
 - γ : 21 %

- L'immunoélectrophorèse indique :

- . une forte diminution du taux de l'albumine,
- . une légère diminution des Ig G,
- . les autres fractions sont normales.

- Lipidémie : 12,2 g/l
- L'urographie intra-veineuse est normale.

On se trouve donc devant le cas d'un garçon de 9 ans présentant :

- des signes cutanés (érythème du visage et des paumes des mains),
- un syndrome musculaire comportant une diminution de la force musculaire intéressant les racines des membres,
- un syndrome néphrotique clinique et biologique, avec hématurie microscopique et hyperazotémie.

ENQUETE ETIOLOGIQUE :

Deux signes cliniques font penser à la possibilité d'une collagénose responsable de cette néphropathie :

- l'érythème du visage,
- le syndrome musculaire.

Le lupus érythémateux aigu disséminé et la dermatomyosite apparaissent comme étant les plus vraisemblables.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La recherche des éléments en faveur d'un lupus reste négative : en effet, aucun anticorps antinucléaire n'est retrouvé lors de deux examens successifs; il en est de même pour les cellules de Hargraves.

Par contre, trois examens complémentaires viennent confirmer l'atteinte musculaire, et sont donc en faveur du diagnostic de dermatomyosite:

— Le dosage des enzymes musculaires (Professeur SCHAPIRA) révèle les taux suivants :

- Aldolase : 30,5 U.I.

(taux normaux chez l'enfant : 8 à 20 U.I.)

- créatine - kinase : 1650 U.I.

(taux normaux : 18,2 U.I., inférieurs à 46 unités)

— La biopsie musculaire (Docteur J.L. FONTAINE) (12/11/69) révèle des altérations modérées, mais indiscutables, faites de lésions dégénératives segmentaires d'un type particulier. Certains segments de fibres présentent des signes de dégénérescence foculaire et un afflux de cellules phagocytaires. Celles-ci se mêlent aux noyaux des sarcolemmes pour donner un aspect d'hypercellularité segmentaire de certaines fibres musculaires. Il existe, par ailleurs, quelques images de vacuolisation centrale sur la coupe transversale. Il n'y a pas d'anomalie interstitielle, ni d'inégalité franche de calibre des fibres musculaires, ni de signe d'atteinte neurogène.

En conclusion, il s'agit de lésions dégénératives segmentaires d'intensité modérée, compatibles avec le diagnostic de polymyosite.

— L'électromyogramme montre que les tracés sont plus riches que ne le voudraient les efforts fournis. Ils sont faits de potentiels très fins et polyphasiques. Par endroits, des unités ont tendance à s'accélérer, faisant suspecter une atteinte neurogène. L'ensemble des lésions est en faveur d'une "connectivite".

La biopsie cutanée (Docteur CROUZILLE) du 11/12/69 rend compte de modifications histologiques incontestables : l'épiderme ne semble pas atrophique et présente une hyperkératose ortho-kératique importante; le derme est nettement scléreux, mais ces altérations ne permettent pas de conclure à des lésions de lupus ou de dermatomyosite.

Une ponction - biopsie rénale faite le 7/11/69 (Docteur R. HABIB), montre que les glomérules visibles sont tous altérés, mais irrégulièrement. Les parois des capillaires glomérulaires présentent un aspect en double contour, dû à un dépôt intermembrano - endothélial; cet aspect est variable d'une anse à l'autre. Il n'y a pas de prolifération de cellules endocapillaires.

Dans l'interstitium, il existe un oedème mêlé de fibrose. Les tubes sont dilatés, mais leur épithélium est de hauteur normale. Certaines artérioles présentent une nécrose de leur paroi.

Conclusion : glomérulo - néphrite "membraneuse".

Au terme de ces investigations, le diagnostic de syndrome néphrotique associé à une dermatomyosite est retenu.

Le 12/11/69, la corticothérapie est mise en route avec, au départ, 50 mg par jour de cortancyl associé à l'ampicilline et au chlorure de potassium. Parallèlement, une rééducation fonctionnelle est commencée, pour lutter contre l'amyotrophie et les ~~tractions~~ tendineuses.

EVOLUTION :

Dans la période qui précède le traitement, l'enfant reste très fatigué; le moindre effort musculaire lui est pénible; son poids oscille autour de 28 Kg.

L'administration des corticoïdes semble avoir un effet net. Dès les premiers jours du traitement, on assiste à la régression du syndrome néphrotique: notre malade perd deux kilos; l'infiltration du cou disparaît. Sur le plan biologique :

- la protidémie s'élève à 57,5 g/l (16/12/69)
- lipidémie : 7,5 g/l (16/12/69)
- protéinurie de 24 H. : 1,7 g (22/12/69)

Bien que l'état général s'améliore progressivement, une diminution globale et diffuse de la force musculaire persiste toujours.

Un mois après le début de la corticothérapie, l'enfant reçoit, en plus de 50 mg de cortancyl, 3 mg par jour de chloraminophène (11/12/69).

On assiste, au cours du mois de Décembre, à la disparition progressive du syndrome musculaire. Georges sort du Service le 15/1/70. A cette période, la marche est redevenue presque normale; il parvient à monter les escaliers, seul, et se relève sans trop de difficultés.

Sur le plan cutané, l'érythème a complètement disparu, mais le visage revêt un aspect cushingoïde.

Il pèse 28,5 Kg, pour une taille de 1 m 32.

Le bilan biologique fait à sa sortie montre les résultats suivants :

- protidémie : 48 g/l; une perfusion de 100 cc d'albumine est faite le 13/1/70.
- lipidémie : 10 g/l
- H.L.M. : 4400 hématies / mn
4400 leucocytes / mn
- clearance de la créatinine : 152 ml / mn
- protéinurie de 24^H : 2,2 g
- V.S. : 2 - 8
- N.F.S. : 4.400.000 GE
4.800 GB dont PN : 34%
éosino. : 4,5% - monocytes : 6,5% - lymphocytes : 48% -

Son traitement est le suivant : 15 mg de cortancyl associé à 3 mg par jour de chloraminophène. La rééducation fonctionnelle est poursuivie à domicile.

L'enfant est alors suivi régulièrement en consultation.

Un mois après sa sortie de l'hôpital, Georges pèse 27,9 Kg, pour 1 m 33. Il peut s'asseoir seul, sans l'aide de ses bras. Il retourne en classe au début du mois de Mars 1970. A cette date, il ne persiste plus qu'une protéinurie de 24 H à 0,22 g.

Fin Mai 1970, l'enfant retrouve une activité subnormale. Il peut courir.

La protéinurie disparaît au début du mois d'Août. Le traitement suivi est alors : 4 mg de chloraminophène, un jour sur deux, alterné avec 10 mg de cortancyl.

Au cours de la première semaine de Novembre 1970, Georges est réhospitalisé dans le Service, pour un bilan complet.

Agé alors de 10 ans, l'enfant est en bon état général. Il pèse 28,250 Kg et mesure 1,37 m. On remarque que son poids est resté stationnaire, alors qu'il a grandi de 5 cm.

L'examen clinique est satisfaisant. La force musculaire est redevenue normale; elle est symétrique.

Les examens complémentaires montrent les résultats suivants :

- N.F.S. : 4.650.000 GR
5.500 GB (PN 43% - Lympho. 56%)
- V.S. : 5 - 10
- Azotémie : 0,2 g/l
- Protidémie : 68 g/l

- Electrophorèse des protides :

Albumine : 53%

Globulines

α_1 : 7%

α_2 : 12%

β : 12%

δ : 16%

- Protéinurie de 24 H : 0,03 g

- H.L.M. : 500 hématies / mn
500 leucocytes / mn

- clearance de la créatinine : 131 ml / mn

- épreuve de Volhart : normale

- dosage des enzymes musculaires :

Aldolase : 5,1 U.I.

créatinine - kinase : 25 U.I.

- transaminases S.G.T.P. : 4 unités.

Une seconde ponction - biopsie rénale (Docteur R. HABIB) - 6/1/70 - révèle, dans le fragment examiné, qu'un glomérule est transformé en pain à cacheter acellulaire; un deuxième a un flocculus rétracté au pôle vasculaire, des parois capillaires épaissies, plissées, des lumières collabées. Les autres ne présentent aucune prolifération cellulaire, simplement une hypertrophie de leurs cellules épithéliales; on note, cependant, dans un de ces glomérules, une synéchie fibreuse entre une anse capillaire et la capsule de Bowmann. La plupart des tubes

sont normaux, quelques travées sont atrophiques: dans l'une d'elles, les vitrées pérítubulaires sont épaissies. Les artères et artérioles visibles sont normales. Conclusion : on note une régression spectaculaire des lésions glomérulaires et vasculaires observées sur la première biopsie.

Le 19 Novembre 1970, le traitement est arrêté.

Revu le 11 Février 1971, l'enfant pèse alors 31,2 Kg, pour une taille de 1,39 m. L'examen clinique est normal. Il n'y a pas de protéines dans les urines.

EN RESUME :

Garçon sans antécédents particuliers, ayant présenté simultanément, à l'âge de 9 ans :

- des signes de dermatomyosite, comportant un érythème du visage et un syndrome musculaire clinique, anatomique et électrique.
- un syndrome néphrotique avec des lésions de glomérulo-néphrite "membraneuse".

L'évolution, sous traitement par delta-cortisone et chloraminophène, s'est faite par la disparition de tous les signes cliniques et biologiques et la régression spectaculaire des lésions des glomérules. Seize mois après le début de la maladie, et quatre mois après l'arrêt du traitement, il n'a pas été observé de rechute.

II - REVUE DES OBSERVATIONS DE DERMATOMYOSITE AVEC MANIFESTATIONS RENALES

Plusieurs séries d'observations de malades atteints de dermatomyosite ont déjà été publiées, dont certaines concernent des enfants. (13 - 19 - 26 - 10 - 24).

Sur les 494 cas que nous avons relevés dans la littérature, 172 ont fait l'objet d'une analyse urinaire dont les résultats ont été mentionnés. 23% d'entre elles se sont révélées anormales au cours de l'évolution de la maladie.

Les publications faisant état d'une atteinte rénale peuvent être classées en deux groupes. Le premier concerne quelques observations de malades ayant présenté une anomalie rénale isolée ou transitoire : (13 - 17 - 21 - 26 - 8). Le second rassemble les cas où les signes rénaux ont été suffisamment importants pour entraîner un examen plus approfondi : (2 - 23 - 22 - 12 - 18).

En ce qui concerne les manifestations rénales isolées, on peut citer les cas rapportés par Wedgwood, Cook et Cohen (26) qui signalent une hématurie transitoire chez l'un de leurs vingt-six jeunes malades. D'autre part, O'Leary et Waisman (17) indiquent



parmi les quarante cas relevés à la Mayo clinic entre 1926 et 1939, une albuminurie modérée chez quatorze patients, associée à une faible cylindrurie chez cinq d'entre eux; deux malades seulement ont eu une hypoprotidémie de l'ordre de 55 g/l et un oedème, qui était important chez l'un d'eux. Sheard (21) constate que sur vingt-cinq cas de dermatomyosite, dix-huit présentent une légère albuminurie, associée chez sept d'entre eux à une hématurie.

Enfin, de Graciansky (8) signale, chez l'un de ses six malades, l'existence d'une albuminurie persistante (1 g à 1,5 g/l) associée inconstamment à une hématurie minime.

Parmi les cas où les manifestations rénales ont fait l'objet d'une observation plus détaillée, on doit relever celui observé par Hamburger (12), qui a pu constater l'existence d'un syndrome néphrotique au cours d'une dermatomyosite. L'évolution fut favorable sous l'influence de la corticothérapie.

Bradley (2) rapporte l'observation d'une enfant de race noire, âgée de sept ans, qui fut hospitalisée pour une asthénie importante, accompagnée de douleurs musculaires des membres à la palpation. Simultanément, on note un amaigrissement et l'apparition d'une

éruption polymorphe atteignant le visage, le corps, les membres. La maladie évolue en quatre mois. Les lésions rénales se manifestent, au deuxième mois, par une albuminurie (2 croix), qui s'accroît nettement (4 croix) et par une cylindrurie. Au terme de l'évolution, le taux d'urée sanguine atteint 0,56 g/l. On note également une hypoprotidémie de 50,8 g/l. L'enfant décède quelques jours plus tard, de complications pulmonaires et cérébrales.

A l'examen anatomo-pathologique post-mortem, les reins sont augmentés de volume, les vaisseaux droits semblent dilatés et les pyramides gonflées et jaunâtres. Le cortex est sombre.

L'examen microscopique montre que la plupart des glomérules sont hyalinisés; dans de nombreux floculus, on note la présence de fibrose hyaline à l'origine des vaisseaux, tandis que le reste du glomérule apparaît normal. D'autres glomérules sont presque complètement obstrués par l'hyalinisation et la dégénérescence hydropique.

Orsini et ses Collaborateurs (18) publient le cas d'un enfant de treize ans, atteint d'une dermatomyosite pseudo-myopathique. Le diagnostic clinique est confirmé par le dosage des enzymes musculaires, l'électromyogramme et les biopsies cutanée et musculaire. Le bilan biologique rénal révèle :

- une albuminurie persistante, allant de 0,4 g/l à 2,5 g/l
- un compte d'Addis-Hamburger s'élevant à 2416 GR / mn
2408 GB / mn

Tout d'abord, les auteurs attribuent cette atteinte rénale à la dermatomyosite; mais des examens complémentaires les conduisent à établir le diagnostic de pyélonéphrite gauche. En effet, ils constatent une néphromégalie bilatérale à l'urographie intra-veineuse et à la scintigraphie; la biopsie rénale bilatérale révèle l'intégrité des vaisseaux et seulement quelques modifications interstitielles dans le rein gauche, l'uroculture est positive : (colibacille pathogène 55 B5).

Thiéffry (23) décrit l'observation d'une fillette âgée de treize ans et demi, dont la maladie débute par une élévation thermique à 39° C, par des myalgies siégeant au niveau des membres inférieurs et par une stomatite. Une éruption érythémateuse apparaît, quelques jours plus tard, au niveau des lobules des oreilles, des faces dorsales des mains, à laquelle est associé un oedème. Le bilan rénal révèle une albuminurie avec présence d'hématies au culot urinaire, la tension artérielle est normale, ainsi que le taux d'urée sanguine. Au cours de l'évolution, qui fut favorable, en trois mois, l'hématurie microscopique régresse, mais on note encore la présence d'albuminurie et de cylindres granuleux et hyalins. Il n'y a pas d'infection urinaire. Douze jours après le début du traitement, l'examen des urines est normal.

Dans le cas décrit par Smith (22), celui d'un homme âgé de 30 ans, la maladie débute par une angine, suivie quelques jours plus tard d'arthralgies avec oedème au niveau des chevilles et des genoux. Les articulations des poignets et de l'épaule droite sont également douloureuses et limitées dans leurs mouvements, ce qui fait porter le diagnostic de rhumatisme articulaire aigu. L'apparition de douleurs musculaires au niveau d'un avant-bras, la constatation d'albumine et de créatine dans les urines, amènent les auteurs à parler secondairement de dermatomyosite. Au cours de l'évolution, les oedèmes s'étendent, un érythème diffus apparaît, mais respecte le visage; le malade présente un ictère et des troubles intestinaux, le taux d'urée sanguine s'élève à 1,3 g/l. Dix-sept jours après le début de l'affection, il décède dans un tableau de coma urémique (2,33 g/l).

A l'examen anatomo-pathologique post-mortem, les reins sont oedématiés, il existe des traînées jaunâtres, graisseuses. Quelques glomérules sont congestifs, d'autres sont le siège d'une dégénérescence hydropique. Les tubes contournés sont altérés, la lésion allant du gonflement nuageux à la nécrose. Les tubes droits subissent une dégénérescence semblable et beaucoup d'entre eux contiennent des cylindres hématiques. Quelques vaisseaux présentent un épaissement, surtout aux dépens de la tunique musculaire.

III - ETUDE CRITIQUE DES DERMATOMYOSITES AVEC MANIFESTATIONS RENALES

Cette revue de la littérature montre que, dans la plupart des cas, l'analyse des signes rénaux s'est limitée à la constatation d'une hématurie et d'une protéinurie isolée ou associée.

Ces anomalies, bien que rares, sont citées par différents auteurs avec une fréquence trop grande pour qu'elles puissent être attribuées, a priori, à une coïncidence.

Parmi les cinq observations au cours desquelles l'atteinte rénale a occupé une place importante dans la symptomatologie, il semble que l'on puisse discuter le diagnostic de dermatomyosite avancé par Smith. En effet, la maladie a débuté par une angine suivie d'arthralgies; au cours de l'évolution, le malade a présenté un ictère et des accidents intestinaux. Habituellement, ces éléments ne sont pas rencontrés au cours de la dermatomyosite. De plus, on peut remarquer que devant cette symptomatologie, il n'a pas été recherché d'autres maladies du collagène, notamment le lupus érythémateux, au cours duquel l'atteinte rénale est fréquente.

Les quatre autres observations semblent en faveur d'une relation directe entre l'atteinte rénale et la dermatomyosite.

Ainsi Hamburger signale, dans son traité de néphrologie, avoir observé l'association d'un syndrome néphrotique à une dermatomyosite, mais n'en rapporte pas l'observation.

Bradley n'envisage pas l'éventualité d'un lupus érythémateux dans le cas qu'il rapporte. Cependant, l'ensemble des signes cliniques et biologiques paraissent en faveur d'une dermatomyosite. L'examen anatomo-pathologique post-mortem met bien en évidence une atteinte rénale.

Il semble que l'on puisse discuter l'interprétation donnée par Orsini. En effet, il attribue les signes rénaux observés, non pas à la dermatomyosite, mais à une pyélonéphrite. Le taux d'albuminurie constaté (2,5 g/l) nous paraît trop élevé pour être attribué uniquement à cette infection. D'autre part, l'augmentation de volume des reins, observée à l'urographie intra-veineuse et à la scintigraphie, est de constatation banale au cours du syndrome néphrotique.

Enfin, le diagnostic de dermatomyosite avancé par Thiéffry paraît indiscutable. Il en est de même pour l'atteinte rénale qui a été constatée à plusieurs reprises, au cours de l'évolution de la maladie.

Comme nous venons de le voir, l'atteinte rénale reste rare au cours de la dermatomyosite. Sa fréquence au cours des autres maladies dites "de système", nous impose de nous demander si les conclusions auxquelles nous sommes arrivés dans notre observation sont bien fondées. En effet, la constatation d'un syndrome néphrotique secondaire à une collagénose évoque, en premier lieu, un lupus érythémateux; d'autre part, les signes cutanés peuvent être très semblables, et de nombreuses observations de lupus érythémateux systémique, avec atteinte musculaire, ont été rapportées.

Ces manifestations musculaires présentent une topographie identique à celle observée dans le cas de la dermatomyosite. Celles-ci prédominent au niveau des muscles proximaux des membres. Leur évolution conduit, dans les deux cas, à l'impotence fonctionnelle et à la rétraction tendineuse.

Cependant, cette atteinte musculaire n'est pas précoce, en général, dans le cas de lupus, et elle est très souvent accompagnée d'une atteinte articulaire, que l'on ne rencontre pas lors de la dermatomyosite.

De plus, les cas atypiques de lupus avec atteinte musculaire peuvent être différenciés sans ambiguïté des cas de dermatomyosite, par les examens biologiques et histologiques.

Ainsi, dans le premier cas, on note la présence de cellules LE, une vitesse de sédimentation très accélérée. Contrairement à ce que l'on observe au cours de la dermatomyosite, l'examen

histologique du muscle atteint ne révèle qu'une faible altération du parenchyme. Une prolifération des noyaux des fibres musculaires, avec disposition en chapelet, et une dégénérescence localisée de certaines fibres ont été constatées.

Par contre, les lésions interstitielles prédominent. Elles se manifestent sous la forme d'une infiltration oedémateuse, accompagnée d'amas lymphocytaires.

En ce qui concerne les signes électriques, Degos a observé chez son malade, à l'électromyogramme, une petite amplitude des potentiels d'unités motrices, ainsi que la brièveté de ces potentiels.

Dans le cas de la dermatomyosite, le taux des enzymes musculaires est augmenté (Professeur Schapira), la vitesse de sédimentation est inconstamment accélérée, enfin et surtout la biopsie musculaire met en évidence une dégénérescence importante des fibres musculaires et un oedème qui touche à la fois le parenchyme et le mésenchyme.

Dans notre observation, les examens biologiques et histologiques caractéristiques du lupus érythémateux se sont révélés négatifs.

L'hypothèse d'une périartérite noueuse à ses débuts aurait pu être envisagée, comme le signalent Debré et ses

Collaborateurs. Ils rapportent, en effet, le cas d'une fillette âgée de sept ans, qui fut atteinte d'une périartérite noueuse dont les signes cliniques (cutanés et musculaires) pendant les neuf premiers mois de la maladie, évoquèrent une poikilodermatomyosite. Le diagnostic n'a pu être affirmé lors de la première biopsie musculaire, en raison de la discrétion des lésions, mais déjà l'infiltration périvasculaire orientait vers le diagnostic de périartérite noueuse. L'état de la malade s'aggrava progressivement et l'enfant mourut au bout de deux ans d'évolution.

Cette hypothèse, dans le cas de notre malade, semble écartée, en raison des examens histologiques qui n'ont pas révélé les lésions artérielles caractéristiques, et en raison de l'évolution favorable de la maladie.

Nous pensons donc disposer d'arguments suffisants, dans l'état actuel de nos connaissances, pour pouvoir affirmer chez notre malade l'existence d'une association d'un syndrome néphrotique et d'une dermatomyosite. Cette association confère à notre observation un caractère exceptionnel. D'autre part, l'évolution des lésions histologiques du rein concourt à la singularité de cette observation, puisque l'aspect initial de glomérulo-néphrite "membraneuse", qui avait fait porter un pronostic péjoratif, a régressé de façon spectaculaire, comme l'a confirmé une seconde biopsie, faite après un an de traitement.

CONCLUSION

A la suite d'un certain nombre d'observations relevées dans la littérature, il semble que l'on puisse admettre l'existence possible d'une atteinte rénale au cours de la dermatomyosite. Bien que rares, elles ont été signalées avec une fréquence trop grande pour qu'elles puissent être attribuées, à priori, à une simple coïncidence.

Cette atteinte rénale semble, habituellement, n'occuper qu'une place secondaire dans la symptomatologie. Cependant, dans quelques cas, comme le nôtre, elle peut se révéler être l'élément majeur.

Si, dans l'état actuel de nos connaissances, il n'est pas possible de tracer les caractéristiques cliniques, biologiques et histologiques de l'atteinte rénale au cours de la dermatomyosite, il semble qu'à l'avenir, elle mérite d'attirer l'attention et de bénéficier des techniques nouvelles de l'exploration rénale, en particulier de la biopsie.

BIBLIOGRAPHIE

-1-1-

1 - B.M. BANKS -

Is there a common denominator in scleroderma, dermatomyositis, disseminated lupus erythematosus, the Libman - Sacks syndrome and polyarteritis nodosa ?

New Engl. J. Med. 225 : 433 , 1941 .

2 - J. E. BRADLEY , M.E. DRAKE , H. PATTERSON MACK -

Dermatomyositis with nephritis in a negro girl.

Am. J. Dis. Child. 81 : 403, 1951 .

3 - H.B. CHRISTIANSON , L.A. BRUNSTING , O. PERRY -

Dermatomyositis : unusual features, complications and treatment.

Arch. Dermat. 74 : 581 , 1956 .

4 - M. CREYX - J. LENG - LEVY - J. DAVID CHAUSSE , A.SERRES et G.MISSON

Lupo - érythémato - viscérite maligne avec participation musculaire.

Journ. Méd. Bordeaux 130 : 1084 , 1953 .

5 - J. CROSNIER , R. SLAMA .

Syndromes néphrotiques au cours du L.E.D. et des autres maladies dites "de système".

34ème Congrès français de Médecine. Lyon 1963. MASSON Ed. P. 247.

6 - R. DEBRE , P. ROYER, B. LEVEQUE , R. DUBOIS , Mme R. HABIB

Association clinique d'une poikilodermatomyosite et d'une périartérite noueuse chez une fillette de 7 ans.

Arch. Fr. Péd. 11 : 735 , 1954 .

7 - R. DEGOS -

Lupus érythémateux subaigu avec signes frustres de dermatomyosite,
et troubles de l'électromyogramme.

Bull. Soc. fr. Derm. & Syph. 56 : 114 , 1949.

8 - P. de GRACIANSKY -

Remarques à propos de six cas de dermatomyosite.

Sem. Hôp. Paris. 29 : 1621, 1953.

9 - E.L. DUBOIS, D.L. TUFFANELLI -

Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus. Computer
analysis of 520 cas.

J. A. M. A. 190 : 104, 1964.

10 - M. A. EVERETT , A. C. CURTIS , A. A. MICH -

Dermatomyositis : a review of nineteen cases in adolescents and
children.

Arch. Intern. Med. 100 : 70 ; 1957 .

11 - H. GOUGEROT , R. GIREAUDEAU , B. DUPERRAT , L. GOUGEROT -

Ann. Dermat. Syph. 664 : 1946

12 - HAMBURGER -

Syndromes néphrotiques secondaires.

Coll. Méd. Chir. I , 306 .

13 - S. KARELITZ - S. K. WELT -

Dermatomyositis

Am. Journ. of Dis. Children , 43 : 1134 , 1932.

14 - R. R. KIERLAND -

The collagenoses : transitional forms of L.E. , Dermatomyositis and scleroderma.

Mayo clinic Proc. 39 : 53 , 1964.

15 - P. LE COULANT , L. TEXIER -

Dermatomyosite.

Gaz. Méd. Fr. 65 : 117 , 1958 .

16 - C. LIAN , F. SIGUIER , LONGJUMEAU , B. DUPERRAT , LEMENAGER -

Lupo - érythémato viscérite maligne avec myosite et insuffisance cardiaque terminale.

Bull. et mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 66 : 467 , 1950.

17 - P.A. O'LEARY , M. WAISMAN -

Dermatomyositis : a study of 40 cases.

Arch. Dermat. & Syph. 41 : 1001 , 1940 .

18 - ORSINI , Cl. RAYBAUD , H. PERRIMOND , H. PIERRON , M. KASBARIAN -

Dermatomyosite pseudo-myopathique chez un enfant de 13 ans.

Péd. Lyon. 21 : 723 , 1966 .

19 - Per SELANDER -

Dermatomyositis in early childhood.

Acta. Med. Scandin. Sup. 246 : 187 , 1950 .

20 - P. SERE -

Le lupus myasthénique existe-t-il ?

Thèse Bordeaux 1962 N° 120 .

21 - CH. SHEARD -

Dermatomyositis

Arch. Intern. Med. 88 : 640 , 1951 .

22 - H.G. SMITH -

Dermatomyositis : a case report with post mortem findings

Brit. Med. J. 1 : 770 , 1955 .

23 - S. THIEFFRY , Mme C. MARTIN , M. ARTHUIS

Dermatomyosite à évolution aiguë. Remarques sur le diagnostic
et le traitement.

Arch. Fr. Péd. 10 : N° 6 , 613 , 1953 .

24 - S. THIEFFRY , M. ARTHUIS , Mme C. MARTIN , Mlle J. SOREL - DEJERINE ,
M. BENHAMIDE

Dermatomyosite de l'enfant. Etude de 8 cas personnels.

Ann. Péd. 14 : 554 , 1967 .

25 - J. TURIAF , P. MARLAND , L. MOREAU

Collagénoses viscérales ou supposées telles.

31ème Congrès français de Médecine. Paris 1957. MASSON Edit.

26 - J.P. WEDGWOOD , Ch. D. COOK , J. COHEN

Dermatomyositis : report of 26 cases in children with a discussion
of endocrine therapy in 13

Pediatrics 12 : 447 , 1953 .

27 - R.C. WILLIAMS

Dermatomyositis and malignancy : a review of the literature.

Ann. Int. Med. 50 : 1174 , 1959 .

28 - K. O. WONG -

Dermatomyositis : a clinical investigation of 23 cases in
Hong Kong -

Brit. J. Dermat. 81 : 544 ; 1969 .

VU le Président de Thèse

Professeur ROYER

VU le Doyen de la Faculté

H. JEROME

VU le Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de PARIS

R. MAILLET

